73

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1909 — THÈSE — N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 9 Décembre 1909, à 1 heure

PAR

Helan JAWORSKI

Médecin et chirurgien de la Faculté de médecine de Lima (Pérou)
et du Royaume d'Espagne
Docteur en médecine de la Faculté de Léopol (Autriche)

L'AMAUROSE DES TABÉTIQUES

Président : M. RAYMOND, *professeur*

Juges MM. HUTINEL, *professeur*
ALBERT ROBIN, *professeur*
NOBECOURT, *agrégé*

PARIS
ALFRED LECLERC, EDITEUR
19, RUE MONSIEUR-LE-PRINCE, 19

1909

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN	M. LANDOUZY
PROFESSEURS	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	BOUCHARD
Pathologie médicale	BRISSAUD, DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	GILBERT
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM, DIEULAFOY, DEBOVE, LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	DELBET, QUENU, RECLUS, SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	PINARD, BAR, RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

Agrégés en exercice

MM.

AUVRAY	CUNEO	LAUNOIS	NOBECOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECENE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BEZANÇON (F.)	DUVAL (P.)	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LOEPER	RENON
BROCA (A.)	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET (A.)	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBE (M.)	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MONSIEUR ET MADAME GEORGES COURCY

En témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. RAYMOND

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR J. BABINSKI (1904)

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE MARIE (1905)

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DÉJERINE (1906)

L'AMAUROSE DES TABÉTIQUES

PRÉFACE

Nous n'avons pas la prétention d'apporter dans cette thèse des opinions nouvelles. Tout a été dit depuis longtemps sur le tabes et sur ses formes cliniques.

De plus notre situation ne nous aurait pas permis de faire des recherches nouvelles sur une anatomie pathologique que des auteurs beaucoup plus compétents, quoique peu nombreux, avaient déjà étudiée et nous n'avons pas encore assez d'expérience clinique ni vu assez de cas par nous-même pour trancher la difficile question des modifications apportées au tabes par l'amaurose.

Mais nous avions été frappé dans le cours de nos études par l'aspect spécial des tabétiques amaurotiques, et ayant étudié les nombreux ouvrages parus sur la question nous nous sommes efforcé de réunir les idées et les faits qu'ils contiennent, de les grouper pour permettre, à ceux qui voudraient à nouveau étudier cette question, de trou-

ver dans ces quelques pages le résumé de ce qui avait été publié à son sujet.

Nous avons par nous-même étudié un certain nombre de tabes avec amaurose dont nous donnons ici les observations.

Qu'il nous soit permis d'offrir la dédicace de cette thèse à M. le professeur Raymond qui a bien voulu en accepter la présidence et nous permettre d'étudier les tabétiques de son service.

Qu'il la considère comme un témoignage de notre bien vive reconnaissance.

CHAPITRE PREMIER

ÉTIOLOGIE

Fréquence. — Les statistiques sur la fréquence de la cécité au cours du tabes sont très variables suivant les auteurs, 6,75 0/0 d'après Leimbach, 10 0/0 d'après Dejerine, de 13 à 15 0/0 d'après Gowers, de 12 0/0 d'après Erb, de 13,5 0/0 pour Mœli, de 20 0/0 d'après Uhthoff, de 18 0/0 pour Collins, de 10 à 20 0/0 pour Marie, de 25 0/0 pour Galezowski, de 26,5 0/0 pour Leri, de 34 0/0 d'après Terrien (statistique de l'Hôtel-Dieu), enfin de 47,6 0/0 d'après Berger.

Les statistiques des ophtalmologistes sont naturellement plus élevées puisqu'elles ne s'appliquent qu'aux tabétiques présentant des manifestations oculaires, elles sont manifestement trop fortes.

Celles des neurologistes sont également faussées parce qu'elles portent sur les tabétiques plus ou moins infirmes hospitalisés et que les tabes frustres peuvent ainsi leur échapper.

Tout ce que l'on peut retenir de ces statistiques c'est l'extrême fréquence de la cécité au cours du tabes ; l'atrophie tabétique constitue la majorité des atrophies optiques et comme l'a dit Charcot : « La grande majorité des aveu-

gles de la Salpêtrière ont ou auront plus tard des signes de tabes. »

Comme le tabes lui-même, l'atrophie optique s'observe surtout entre trente et cinquante ans. D'après de Wecker, Leber, Uhthoff, elle serait beaucoup plus fréquente chez l'homme, 87 0/0 d'hommes sur 13 0/0 de femmes; pour Mendel (1901) elle serait, au contraire, beaucoup plus fréquente chez la femme. Elle serait particulièrement commune d'après Cantonnet chez les sujets jeunes atteints de tabes juvénile chez qui elle atteindrait la proportion de 49 0/0.

Dates d'apparition.— L'atrophie papillaire est un symptôme précoce, elle peut demeurer pendant plusieurs années l'unique signe du tabes et constitue alors avec le signe d'Argyll la « forme amaurotique ». D'après les observations personnelles de Fournier il serait exceptionnel qu'elle se prolonge plus de cinq ans sans l'apparition d'autres symptômes.

Dans plus des deux tiers des cas elle survient à la période préataxique; l'intervalle entre le début du tabes et l'apparition de celle-ci est généralement court, néanmoins il pourrait être de sept ans (Kahler) et même de dix ans (Charcot).

Elle survient beaucoup plus rarement à la période ataxique et exceptionnellement à la période paralytique.

CHAPITRE II

SYMPTOMATOLOGIE

Symptômes fonctionnels. — Si quelquefois le début de l'atrophie papillaire passe inaperçu du malade et constitue une trouvaille ophtalmoscopique, la plupart du temps son attention est attirée du côté de ses yeux par des symptômes fonctionnels et en première ligne par de l'amblyopie.

Rarement, c'est une cécité soudaine et bilatérale et dans ces cas elle est transitoire, durant de quelques heures à quelques jours, absolument comparable aux paralysies oculo-motrices que l'on observe aussi à la période préataxique.

La plupart du temps le début est lent et monoculaire ; c'est là un caractère essentiel d'après Fournier et Galezowski. C'est d'ailleurs pour cette raison que très souvent le malade n'assiste pas au début de ses lésions ; il ne s'en aperçoit quand elles sont déjà avancées et s'il lui arrive accidentellement de fermer l'œil sain. L'œil le premier frappé est toujours, d'après Galezowski, le plus atteint. L'amblyopie évolue pour son propre compte dans chacun des deux yeux si bien que toujours, d'après les tableaux de cet auteur, le premier œil peut arriver à la cécité complète dans un laps de temps variant de huit jours à onze mois, tandis que le

second n'arrivera à l'amaurose qu'en un temps variant de un à neuf ans.

Pendant toute cette évolution, lente, continue et graduellement progressive, le malade a la sensation d'un brouillard, d'un voile interposé entre lui et les objets qu'il regarde. Ce voile devient chaque jour de plus en plus opaque et c'est à l'occasion d'un exercice délicat ou de la lecture de son journal qu'il s'aperçoit de la baisse considérable de son acuité visuelle.

Si maintenant nous considérons l'évolution de l'amaurose non point dans un seul œil, mais pour l'ensemble de l'appareil visuel, nous trouvons de légères divergences dans les statistiques des auteurs. C'est ainsi que pour Berger la moyenne de l'évolution totale de l'amaurose tabétique est de quelques mois pour celles qui évoluent le plus vite, à cinq, dix, quinze ans et même davantage pour les plus lentes à s'établir. D'après Dejerine l'évolution dure au moins sept à huit mois et généralement trois ans. Pour Marie et Leri il faut considérer à l'amaurose deux phases successives : une première relativement aiguë qui traduirait probablement une phase de névro-rétinite et qui durerait de quelques mois à un ou deux ans, pendant laquelle le malade perd graduellement toute vision distincte, toute notion de forme, de couleur des objets ; une deuxième phase essentiellement chronique, d'une durée de quatre à dix ans et plus, durant laquelle le malade distingue encore le jour et la nuit.

Ces divergences d'opinon s'expliquent peut-être par les différentes façons de comprendre les mots amaurose et

cécité. On peut, pour cela, adopter la définition du professeur Truc qui distingue :

La cécité absolue ou amaurose proprement dite dans laquelle l'œil ne distingue pas la moindre lumière ; on pourra l'affirmer lorsque, dans une chambre noire, concentrant sur la pupille à l'aide d'une forte lentille la lumière d'une lampe à gaz située à 20 centimètres, l'œil ne perçoit pas d'impressions lumineuses ;

La cécité complète, où l'acuité visuelle est réduite à une perception quantitative de la lumière simple ou colorée ; dans ce deuxième cas l'œil perçoit la lumière concentrée à la loupe, mais ne distingue pas même au grand jour l'ombre de la main passant devant lui ;

La cécité relative enfin qui est la perception vague d'objets fortement éclairés et rapprochés et qui n'est plus à proprement parler de la cécité.

Si on interroge plus spécialement les malades on voit que la baisse de l'acuité visuelle n'embrasse pas en même temps tous les modes de la vision : d'après tous les auteurs classiques c'est la notion de la vision des couleurs qui disparaît la première et elle suivrait d'après Galezwoski, Charcot, une évolution à peu près fixe. Le vert disparaît en premier, puis le rouge et enfin le jaune et le bleu ; en dernier lieu viendraient la disparition des contours des objets et la perte de la sensation de lumière de l'amaurose.

D'après Leri ces phases ne sont pas aussi nettes et il ne faudrait voir dans tous ces phénomènes qu'une diminution de l'acuité visuelle.

A côté de ces symptômes d'amblyopie progressive, les malades se plaignent parfois de mouches volantes, de phosphènes lumineux. Même quand l'amaurose est complète ils éprouvent parfois (Terrien) des sensations lumineuses, sortes d'hallucinations visuelles ne reposant sur aucun phénomène objectif extérieur. C'est ainsi qu'à certains jours le sujet est plongé dans le noir absolu ; d'autres fois, au contraire, il se croit entouré d'une lumière intense, il voit blanc ; la succession de ces phénomènes est souvent assez régulière et il est à noter que les jours noirs sont beaucoup plus difficiles à supporter pour les malades que les jours blancs. Ce sont d'ailleurs ces sensations trompeuses qui leur font garder l'espoir d'une amélioration.

Tous ces symptômes fonctionnels dont se plaignent les malades sont d'ailleurs révélés par un examen attentif de son champ visuel et de son acuité visuelle.

Symptomes physiques

I. — *Rétrécissement du champ visuel*

Les modifications du champ visuel sont présentées sous des aspects différents suivant les auteurs, mais tous sont d'accord pour reconnaître dans ce rétrécissement un des symptômes précoces de l'atrophie tabétique. Sur 101 cas de Grosz ne l'a trouvé absent qu'une seule fois, dans tous les autres cas il se présentait sous ses différentes formes.

Leber admet que ce rétrécissement est concentrique,

Charcot indique qu'il est bien concentrique, mais inégalement ce qui permet de le distinguer du rétrécissement concentrique de l'hystérie. Pour Galezowski, il est périphérique, pour Schweiger et Fœrster il est temporal. Pour von Græfe il est nasal. La diversité de ces opinions montre bien que, en réalité, il n'existe pas de rétrécissement caractéristique du tabes et que les modifications du champ visuel varient avec chaque malade.

2° *Rétrécissement en secteur.* — Les échancrures décrites par Fournier dans le rétrécissement concentrique peuvent prendre des proportions beaucoup plus considérables si bien qu'un ou plusieurs cadrans du champ visuel ont disparu complètement alors que le reste est seulement rétréci ou même normal.

Pour Jénart ce rétrécissement commencerait par le secteur supéro-externe ce qui est aussi l'opinion de Robin et ce dernier auteur signale que, quand ce rétrécissement est considérable, la dernière portion du champ visuel qui conserve un reste de perception correspond à une zone de la rétine située entre le nerf optique et la macule en comprenant cette dernière.

Il faut rapprocher de ce rétrécissement en secteur les cas d'hémianopsie homonyme ou hétéronyme observé au cours du tabes. Mais il s'agit alors de rétrécissements à forme hémianopsique et non d'hémianopsie vraie. En effet en considérant la forme du rétrécissement on voit qu'il n'est pas limité par une ligne droite verticale ou horizontale, ce qui est de règle dans l'hémianopsie, mais qu'il empiète plus ou moins à chacune de ses extrémités sur la moitié du champ visuel demeurée saine. On comprendrait

difficilement, d'autre part, que les lésions périphériques évoluent simultanément d'une façon assez régulière pour déterminer une hémianopsie. Il faut, comme le dit Terrien, rapporter les cas d'hémianopsie vraie à des lésions cérébrales ou basales d'origine syphilitique.

Il faut encore faire rentrer dans les altérations partielles du champ visuel les quelques cas que l'on a signalés de scotome central. Ce symptôme était considéré autrefois comme devant faire rejeter le diagnostic de tabes et, en effet, il est dû le plus souvent à une intoxication surajoutée (alcool et tabac), mais néanmoins Uhthoff et Galezowski l'admettent dans 2 0/0 des cas en tant que lésions du tabes. Mais, même dans ces cas-là on trouve qu'à ces altérations centrales s'adjoignent des altérations périphériques de la vision.

3° *Diminution totale.* — Cette forme serait d'après Terrien la plus fréquente, il n'y a plus alors de limites nettes du champ visuel comme dans les précédentes si irrégulières soient-elles. Alors que dans les autres formes les limites, aussi bien pour le blanc que pour les autres couleurs, étaient d'une netteté parfaite et pouvaient être mesurées facilement au périmètre, ici, au contraire, les lésions sont particulièrement diffuses et les troubles fonctionnels diffus également occupent toute l'étendue du champ visuel. Il s'agit de lésions intéressant le nerf tout entier alors que dans les cas précédents les lésions encore périphériques n'avaient pas envahi la totalité du nerf optique. La vision est indistincte aussi bien pour le blanc que pour les autres couleurs et cela pour la portion périphérique comme pour la portion centrale.

Cette forme établit une transition entre le rétrécissement du champ visuel proprement dit et la diminution de la vision centrale.

II. — *Vision centrale*

Elle devra être étudiée comme la vision périphérique successivement pour le blanc et pour les couleurs. De bonne heure on constate que la perception des couleurs est troublée ; ce sont d'abord les demi-teintes qui ne sont plus perçues, puis le vert et le rouge se perdent peu à peu comme pour la vision périphérique, le vert est pris pour du gris bleu et le rouge pour du noir, le jaune et le bleu se perdent en dernier lieu. Cette constatation pourrait faire croire à du daltonisme, mais si l'on fait cet examen avec une source lumineuse très intense, on voit souvent la dischromatopsie disparaître alors qu'elle était des plus nettes avec un éclairage faible, d'où la nécessité de bien éclairer les index qui servent à la recherche des troubles de la vision dans l'examen des troubles périmétriques. Quant à la vision centrale pour le blanc, elle reste longtemps bonne même avec un rétrécissement considérable du champ visuel et permet un travail appliqué ; elle diminue toutefois en même temps qu'augmente le rétrécissement (Rouffinec et Terrien). Dans cette vision les tabétiques ne sont que peu gênés par la diminution de l'éclairage. On ne note pas chez eux d'héméralopie, c'est-à-dire de la difficulté à se conduire le soir dans la demi-obscurité ; certains de ces malades ont même une vision meilleure avec un éclairage modéré.

III. — *Examen ophtalmoscopique*

Pour Charcot, Fournier, Galezowski la papille tabétique avait des caractères tout à fait spéciaux.

Papille sans changement de forme ni de dimensions avec vaisseaux appliqués à la surface et non sinueux ; papille blanche, crayeuse, à contours toujours très accentués, établissant entre elle et les tissus voisins une ligne de démarcation brutale.

Certains auteurs ont voulu faire une distinction entre l'atrophie grise ou spinale des tabétiques et l'atrophie blanche ou cé ébrale des paralytiques généraux. La plupart des auteurs n'admettent pas cette distinction, mais font de l'atrophie grise une phase précédant l'atrophie blanche.

Quant aux bords de la papille, Léri ne les a pas toujours trouvés aussi nettement délimités que Charcot l'avait décrit et dans certains cas de début il les a vu avec Poulard à l'image droite irréguliers, effilochés, mal limités, présentant à leur pourtour des petits amas pigmentaires, ce qu'il attribue à un processus névritique inflammatoire-antérieur plus au moins accentué.

Pour Terrien, cette papille se présente sous deux aspects différents correspondant à deux stades successifs : 1° névro rétinite ; 2° atrophie optique simple.

1° *Névro-rétinite.* — L'image de la papille perd en netteté. On la distingue difficilement, les bords sont flous, les

vaisseaux, artères et veines, sont augmentés de volume, hyperhémie. La papille fait une légère saillie et peut disparaître complètement.

C'est là un aspect exceptionnel qui ne se rencontre qu'au début du tabes et qui pour certains auteurs (Uhthoff) ne relèverait pas du tabes, mais de la syphilis ou d'une affection locale du globe oculaire (astigmatisme, hypermétropie forte, etc.).

2° *Atrophie optique simple.* — C'est la forme classique de Fournier, Charcot, Galezowski. Elle est dite simple ou primitive par opposition à l'atrophie post-névritique du nerf optique. Elle se traduit par une décoloration graduelle de la papille qui prend une teinte blanche, éclatante, crayeuse, si bien qu'elle tranche vivement sur le fond rouge et apparaît sous l'aspect d'un petit disque blanc souvent comparé à un pain à cacheter.

Les vaisseaux de la rétine ont un calibre normal et ne présentent aucune modification à l'encontre de ce que l'on trouve dans les atrophies post-névritiques.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions de l'atrophie papillaire dans le tabes ont été très diversement interprétées par les auteurs, du moins pour les lésions microscopiques. Cela tient en grande partie au petit nombre d'examens histologiques faits pour élucider cette question, et les conclusions tirées par les auteurs se ressentaient de leurs conceptions sur la physiologie pathologique de cette lésion.

Les uns ont vu dans une lésion rétinienne le point de départ de l'atrophie, les autres en ont fait le résultat d'une lésion centrale ; ce n'est que dernièrement, en 1904, que la question a été reprise sérieusement par Leri qui fit porter ses recherches sur un grand nombre de cas.

Nous allons étudier successivement les lésions macroscopiques et microscopiques :

1° *Lésions macroscopiques.*— A l'autopsie d'un malade atteint de tabes avec atrophie optique on est frappé par l'aspect que présente la base du cerveau au voisinage du chiasma.

Les méninges sont considérablement épaissies et présentent en somme l'aspect typique de la méningite syphilitique. L'arachnoïde est blanchâtre comme au niveau des

cordons postérieurs de la moelle toutes les méninges forment une enveloppe opaque autour des nerfs,

Les nerfs optiques sont considérablement diminués de volume n'ayant plus parfois que la moitié de leur calibre normal. Ils se séparent facilement de leur gaine au niveau de l'orbite ; dans le crâne ils ont un aspect rubané aplati de haut bas ; ils présentent une teinte grisâtre des plus caractéristiques en même temps que leur consistance est un peu diminuée.

Le chiasma optique est le plus souvent caché complètement par l'épaississement méningé et lui aussi diminué de volume. Cette atrophie peut être macroscopiquement visible jusque sur les bandelettes optiques.

2° *Lésions microscopiques.* — Nous les étudierons successivement au niveau du nerf puis de la papille et enfin du reste des voies optiques.

Nerf optique. — Pour la plupart des auteurs c'est à son niveau que l'on trouverait la lésion originelle de l'atrophie : nous rappelerons leurs différentes opinions.

Pour Ordenez il s'agirait d'une sclérose d'origine vasculaire.

Pour Wirchow d'une névrite interstitielle.

Vulpian et Charcot en font une névrite parenchymateuse.

Charcot, Erb et Gowers démontrent de plus que cette névrite commence par les parties périphériques du nerf, c'est-à-dire au voisinage du globe oculaire pour gagner ensuite les parties centrales, c'est-à-dire le chiasma, la bandelette et le corps genouillé ; de plus dans le nerf lui-

même les fibres les premières prises sont les fibres périphériques, les dernières les fibres axiales.

Leber sur trois cas, a trouvé une fois les fibres dégénérées entotalité et deux autres fois une dégénérescence irrégulièrement disséminée.

Westphal rapporte un cas d'atrophie complète du nerf.

Poncet trouve des lésions prédominant en son centre.

Hoffmann comme Leber trouve une dégénérescence irrégulière dans laquelle les fibres bien conservées forment de petits groupes.

Pour de Wecker la dégénérescence grise tabétique est une altération *sui generis*, idiopathique des nerfs périphériques ; elle n'a pas plus de rapports avec un simple état atrophique qu'avec un processus inflammatoire, une névrite. Le tissu dégénéré persiste revenant sur lui-même sans participation du tissu connectif. Cette dégénérescence débute isolément dans le nerf ou simultanément avec le chiasma et le tractus optique ; elle ne se propage ni vers la périphérie ni vers les centres, mais forme des îlots et des plaques, qui se développent surtout au niveau des enveloppes du nerf sans en contourner entièrement la gaine.

Popoff se range à l'opinion de la propagation centripète et rapporte un cas avec lésions avancées du nerf optique qui, au voisinage de l'œil, ne contenait plus de fibres nerveuses ; sur une coupe un peu plus éloignée du globe on trouvait quelques fibres grêles et un faisceau inféro-interne en partie sain ; le chiasma était atrophié ainsi que les bandelettes où l'on ne retrouvait des fibres saines qu'au niveau des bords postérieurs.

Moxter croit également à la propagation centripète avec début au niveau de la rétine.

Pour Berger l'amaurose serait due à des troubles vaso-moteurs d'origine bulbaire (?).

D'après Schlaagenhaufer elle serait le résultat d'un étranglement du nerf dans le trou optique par périostite et pachyméningite syphilitique.

On voit que toutes les opinions ont été émises.

Pour Leri, dont les observations portent sur un grand nombre de cas, les lésions seraient toutes différentes :

Gaine du nerf. — La gaine du nerf est un peu épaissie, sans toutefois présenter d'œdème ni d'infiltration ; elle est décollée de l'arachnoïde sous-jacente, laissant un gros espace libre où l'on ne voit que quelques rares éléments cellulaires : par contre dans l'espace sous-arachnoïdien, entre l'arachnoïde et la pie-mère, il a constaté une infiltration très abondante de cellules rondes, probablement des lymphocytes. Dans les cas anciens le nombre de ces cellules était beaucoup moins grand. C'est surtout autour des vaisseaux qui traversent l'espace sous-arachnoïdien que ces éléments sont accumulés. Ils s'infiltrent également au niveau du réseau pie-mérien mais abandonnent rapidement les capillaires dès qu'ils pénètrent dans le nerf.

Nerfs. — Ils se présentent sous deux aspects différents : les nerfs petits et les nerfs gros.

Nerfs petits. — Ce sont les plus fréquents : à la coupe ils ont perdu leur aspect fasciculé et se présentent à un faible grossissement comme un amas finement granuleux uniforme dans lequel sont disséminés de petits nodules.

A un plus fort grossissement on constate que les nodu-

les sont formés de couches fibreuses concentriques laissant une toute petite lumière à leur centre dans laquelle se trouvent quelques globules rouges. Dans l'amas gris dans lequel sont disséminés ces nodules on retrouve quelques fibres nerveuses isolées et de nombreux noyaux qui, pour Léri, sont probablement des noyaux de cellules névrogliques proliférées. Pour de Wecker cette prolifération névroglique ne serait qu'apparente, les noyaux étant tassés par la rétraction des septa du nerf à la suite du ramollissement de la substance nerveuse.

Nerfs gros. — On trouve à un faible grossissement les mêmes nodules que dans les nerfs petits mais ils sont unis par d'épaisses travées fibreuses présentant une forme ovoïde allongée et rappelant ainsi l'aspect normal dit « trabéculaire ».

Pour Léri, il s'agirait là de néoformation vasculo-conjonctive suivie d'une sclérose des vaisseaux préexistants et néoformés qui donnerait cet aspect de nodules et de grosses travées. Dans certains cas seulement ce serait un épaississement des lames conjonctives interfasciculaires ; le plus souvent en effet ces dernières disparaissent.

Il peut du reste y avoir tous les intermédiaires entre ces deux aspects de sclérose nodulaire et de sclérose trabéculaire. Ces lésions ne sont du reste pas spéciales au tabes et sont celles de toute lésion syphilitique.

Quant aux lésions cylindraxiles du nerf optique elles ont été étudiées tout récemment par Thomas dans un travail fait au laboratoire du professeur Déjerine par la méthode de l'argent réduit de Ramon y Cajal ; l'auteur étu-

die aussi quelques fragments par la coloration au sublimé osmique et picro-carmin.

Sur ces coupes on ne découvre plus que quelques rares fibres à myéline occupant de préférence le centre du nerf tandis que les parties périphériques sont complètement décolorées.

L'atrophie du nerf est extrèmement marquée. Quant aux fibres nerveuses elles sont très clairsemées et ne présentent comme altérations que quelques renflements en deçà et au delà desquels la fibre reprend son calibre normal. Les larges intervalles laissés libres par la disparition des éléments nerveux sont occupés par de la névroglie dans laquelle sont disséminés un certain nombre de noyaux, les uns névrogliques, les autres probablement dus à des lymphocytes.

Les altérations les plus intéressantes des fibres nerveuses sont au voisinage de la pénétration du nerf dans la sclérotique, on ne les distingue bien qu'avec l'objectif à immersion. Elles sont constituées par des renflements protoplasmiques gigantesques, formés par le cylindraxe parfois bifurqué et desquels naissent des prolongements secondaires lui donnant une forme des plus irrégulières avec parfois terminaison renflée en massue. Cet aspect est comparable à celui observé par Ramon y Cajal dans le bout central des nerfs sectionnés.

Dans le trajet du nerf optique à travers la sclérotique ces altérations sont exceptionnelles, les cylindraxes, moins nombreux qu'à l'état sein, reprennent leur calibre normal : la sclérotique est d'ailleurs épaissie et contient par

place un grand nombre de noyaux : la paroi des vaisseaux est épaissie et fibreuse.

Thomas donne de ces lésions l'explication suivante : les énormes renflements cylindraxiles ne sont que les vestiges d'une inflammation qui s'est localisée sur un segment assez circonscrit du nerf au voisinage de sa pénétration dans la sclérotique dans une région qui paraît particulièrement vulnérable. Les bifurcations cylindraxiles parfois terminées en massues semblent devoir être interprétées comme des éléments de régénération analogues à ceux qui ont été trouvés sur le trajet des racines postérieures dans le tabes par Nageotte et dans le zona par Déjerine et Thomas.

La rétine. — Erb, Gowers, Charcot ont eu les premiers l'idée que le processus tabétique commençait par la périphérie des voies optiques.

Von Michel en 1897, de Grosz en 1898 trouvent une dégénérescence précoce des cellules ganglionnaires de la rétine et en font la cause de l'amaurose. C'est la théorie rétinienne reposant sur le fait suivant : la périphérie des nerfs optiques contient plus de fibres dégénérés que la partie centrale, mais cet argument ne peut être invoqué car lorsqu'une cellule souffre, ce sont les extrémités de ses prolongements qui dégénèrent les premiers.

Holden en 1899, Moeli en 1900, s'élevèrent contre cette théorie ; dans des cas d'atrophie optique complète ils ont trouvé des cellules rétiniennes conservées intactes et l'atrophie de ces cellules quand elle existe est pour eux secondaire aux lésions des fibres nerveuses.

Les recherches de Leri ont confirmé cette théorie : dans 11 cas qu'il a examinés, malgré la disparition complète

des fibres du nerf optique il a dans 4 cas constaté la présence de cellules ganglionnaires assez nombreuses, il faut en conclure que l'état des fibres du nerf optique ne dépend pas de celui des cellules ganglionnaires et que si l'état des cellules ganglionnaires dépend de l'état du nerf optique, il ne dépend pas uniquement de lui. Il a noté également des altérations des autres couches de la rétine ; les cônes et les bâtonnets sont fondus, ratatinés, remplacés parfois par des cellules arrondies ; la couche granuleuse diminue d'épaisseur et les fibres de Henle sont plus courtes et plus espacées ce qui entraîne un aspect vacuolaire ; les grains internes sont moins nombreux et subissent une diminution moins marquée que les grains externes : quant aux vaisseaux de la rétine, ils ne présentent d'autres modifications que des épaississements de leurs parois, altérations que l'on retrouve dans les vaisseaux de la choroïde qui sont parfois obstrués.

Le reste du tractus optique a été étudié par Leri et Marie qui ont trouvé une atrophie presque complète des bandelettes optiques dont il ne reste plus qu'un petit faisceau qui en occupait la partie externe ce qu'avait déjà signalé Popoff.

Pierret de Lyon signale de plus d'autres lésions au niveau des tubercules quadrijumeaux.

CHAPITRE IV

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

La première théorie, la plus simple, émise pour expliquer l'atrophie papillaire était que la sclérose ne constituait qu'une propagation, de celle des cordons postérieurs : mais elle a été réfutée par Vulpian et Westphal qui montrèrent que la sclérose ne dépasse pas le bulbe.

Du reste les cas sont nombreux où la lésion papillaire est primitive.

Duchenne de Boulogne proposa la théorie dite « du grand sympathique » à cause du rétrécissement de la papille avec congestion du globe oculaire ou bien dilatation de la papille avec anémie du globe, l'accélération du pouls, la diminution de la tension artérielle, le dicrotisme du pouls qu'il aurait constaté fréquemment réunis : un cas d'autopsie était venu en outre lui montrer l'atrophie du ganglion cervical supérieur.

Vulpian dans une série d'autopsies n'a jamais retrouvé les lésions du grand sympathique.

Waller et Schiff ont attribué l'atrophie à une lésion du centre cilio-spinal.

Leri à la suite de ses travaux histologiques conclut que le début de l'atrophie n'est pas dans la rétine et qu'en

particulier il ne s'agit pas d'une dégénérescence primitive et élective des cellules d'origine du nerf. Il appuie encore ses conclusions sur deux ordres de faits : les uns cliniques, une simple dégénérescence d'un neurone périphérique ne serait pas en rapport avec la première phase d'irritation, d'inflammation ; les autres ophtalmoscopiques, l'examen de la papille révélant dans les cas récents une papille à contours irréguliers avec dépôts de pigments (symptôme d'inflammation et de névrite) phénomènes qui ne cadrent pas avec une simple dégénérescence primitive des cellules multipolaires de la rétine. Pour lui la lésion débute par le nerf optique et cette atrophie s'explique par deux processus successifs : 1° irritation avec néoformation vasculaire ; 2° processus intense de défense des tissus par la formation de sclérose endo et péri-vasculaire qui amène par l'oblitération des vaisseaux un défaut d'irrigation et secondairement l'atrophie ou la dégénérescence des éléments nerveux.

Les lésions étant péri-vasculaires sont plus fréquentes au contact de la pie-mère d'où le début de la lésion à la périphérie du nerf. La sclérose varie suivant les dispositions vasculaires individuelles d'où les variétés dans le rétrécissement du champ visuel et le rétrécissement concentrique inégal.

Il y aurait peut-être encore une autre explication du processus, ce serait une dégénérescence primitive des fibres atteintes par le virus syphilitique.

Quoi qu'il en soit, aux autres lésions du tabes qui paraissent susceptibles d'être modifiées par le traitement,

s'oppose l'amaurose qui parait définitive. Cela est peut-être dû à ce que la régénération se fait moins facilement au niveau des fibres du nerf optique, parce que ces fibres ne possèdent pas de gaîne de Schevann et sont plongées dans un tissu interstitiel exclusivement névroglique, tissu moins propice à la régénération des éléments nerveux (Ramon y Cajal.

CHAPITRE V

PRONOSTIC

Le pronostic de l'amaurose elle-même est désastreux dans la grande majorité des cas, l'atrophie devient double et l'amaurose complète ; mais peut-être cette terrible infirmité a-t-elle une compensation dans l'arrêt de l'évolution du tabes.

Nous avons vu que l'amaurose est un symptôme précoce appartenant le plus souvent à la période préataxique, elle se rencontre même comme unique symptôme constituant avec le signe d'Argyll la forme dite amaurotique.

Mais généralement viennent se grouper autour d'elle d'autres symptômes de l'affection : douleurs, troubles de la sensibilité objective, troubles oculo-pupillaires, oculomoteurs, troubles urinaires, etc. Néanmoins, dans la majorité des cas il est à noter que la symptomatologie des tabes associés à l'amaurose est extrêmement pauvre, c'est un fait qui a attiré de bonne heure l'attention des cliniciens qui y ont vu une relation de cause à effet.

Quelquefois pourtant l'amaurose s'observe à la période ataxique alors que la riche symptomalogie du tabes s'est complètée et l'amaurose semble n'avoir aucune action sur la marche de l'affection dans ces derniers cas.

Ces faits ont permis à Marie et Switalski de distinguer

deux types : le premier est l'*atrophie papillaire des tabétisants* dans laquelle les malades présentent peu de symptômes tabétiques et ont un bon état général ; le second est le *tabes avec atrophie papillaire* qui est le tabes classique avec un degré plus ou moins avancé d'ataxie, avec des troubles de la nutrition générale et compliqué d'amaurose.

Mais en général on admet que ce sont là deux formes de la maladie et non, comme le voulaient les auteurs, deux localisations différentes d'un même processus.

Ceci nous entraîne à aborder la discussion de l'action de l'amaurose sur le tabes.

Les premiers auteurs qui se sont occupés de cette affection bien que présentant des observations de tabes frustres et d'amaurose n'ont pas considéré ce dernier symptôme comme cause d'arrêt de la maladie : ces premiers auteurs étaient Duchenne, Charcot, Gowers, Leyden, Robin.

C'est Benedikt de Vienne qui le premier en 1881 signala cette particularité : « Il y a une forme de tabes qui est éminemment favorable, c'est le tabes avec atrophie du nerf optique. »

En 1883, Gowers émet le même avis.

Babinski en 1887 propose le nom de tabes bénin pour des cas similaires.

Fournier, Grasset, Pierre Marie se rallient à cette opinion mais pour ce dernier auteur il s'agit dans ce cas d'un tabes spécial, d'un tabes supérieur ou cérébral. Opinion qui a été discutée par la suite, étant donné que certains malades présentent des douleurs dans les membres inférieurs avec ataxie, du signe de Westphal et surtout qu'à

leur autopsie on a trouvé des lésions de la moelle inférieure.

Benedikt en 1887 formula une deuxième proposition : une règle sans exceptions c'est que les symptômes moteurs du tabes quel que soit le degré qu'ils aient atteints rétrocèdent aussitôt que la maladie s'est compliquée d'atrophie optique.

En 1889 Déjerine et J. Martin, de Berne, publient la statistique d'une série de tabes avec cécité observés à Bicêtre sur lesquelles 18 étaient complètement aveugles par atrophie papillaire constatée à l'ophtalmoscope ; leur conclusion fut la suivante : « L'atrophie papillaire survenant au début du tabes arrête presque toujours la sclérose des cordons postérieurs en même temps qu'elle diminue les symptômes sensitifs (douleurs fulgurantes, etc.) ; il ne nous paraît plus en être de même à une période plus avancée du tabes : lorsque l'incoordination est établie, la cécité n'influe en rien sur la marche de cette dernière. Cette éventualité est du reste peu commune car un tabétique arrivé à la période d'incoordination devient rarement amaurotique. »

Ces conclusions sont également admises par J. Martin dans sa thèse l'année suivante, il cite à l'appui des nouvelles observations dont quelques-unes sont remarquables par le petit nombre de symptômes graves de tabes ou par la longueur de l'évolution de l'affection, nous les résumerons en quelques lignes.

OBSERVATION I

(Obs. II de la thèse de Martin.)

Tabes apparaissant dix ans après une syphylis non traitée débutant par des douleurs fulgurantes au voisinage des genoux, au bout d'un an apparaissent des troubles de la vision, le malade ne voit plus que le bleu et Panas diagnostique une atrophie grise de la papille. En deux ou trois mois la cécité devient complète, le malade ne distingue plus le jour de la, nuit, il a une anesthésie tactile des mains et une abolition de la notion de position des différents segments de ses membres supérieurs ainsi que de l'ataxie.

Au bout d'un an les douleurs cessent ainsi que l'anesthésie, l'ataxie et la perte de la notion des attitudes segmentaires au niveau du membre supérieur.

A l'examen des yeux on trouve une double atrophie grise, la vision est nulle au niveau de l'œil droit comme de l'œil gauche le malade n'a plus qu'une simple notion de la plus ou moins grande quantité de lumière.

OBSERVATION II

(Obs. IV de la thèse de Martin.)

Le tabes a débuté par des douleurs fulgurantes, l'amblyopie est apparue à vingt-quatre ans, le malade est devenu aveugle en huit ou dix mois, à mesure que sa vue baissait il remarquait que ses douleurs diminuaient de fréquence et depuis qu'il est frappé de cécité les douleurs sont devenues beaucoup plus faibles mais il a fait depuis de l'atrophie musculaire des mains, des avant-bras et des jambes, il a des troubles très marqués de la sensibilité aux membres inférieurs. L'examen des yeux démontre une cécité absolue de l'œil droit comme de l'œil gauche et une double atrophie papillaire.

OBSERVATION III

(Obs. XVII de la thèse de Martin.)

Tabes ayant débuté par des troubles de l'équilibre et ataxie suivie de douleurs lancinantes dans les genoux, les cuisses et les mollets. Deux ans après surviennent de la diplopie passagère avec de l'amblyopie qui évolue depuis un an et qui un an après ne lui permet plus que de distinguer le jour de la nuit. Depuis qu'il est aveugle il lance beaucoup moins les jambes et la marche est plus régulière mais depuis que l'amblyopie s'est déclarée il a des maux de tête intenses. L'examen des yeux révèle du ptosis gauche, de la parésie au niveau de l'œil gauche et de l'œil droit,

des muscles droits supérieurs droits externes et droits inférieurs, du signe d'Argyll ; la perception lumineuse est seule conservée, il y a une atrophie papillaire double.

Thomas Buzzard parle d'une véritable immunité chez le tabétique aveugle de bonne heure mais ne croit pas à l'effet bienfaisant de la lésion optique sur la lésion spinale.

Bouchaud signale un cas où l'apparition de l'amaurose améliore beaucoup l'incoordination motrice.

Ingebraus (thèse de 1897) a observé une amélioration des troubles moteurs chez deux femmes tabétiques et rapporte une observation de Déjerine dans laquelle les réflexes patellaires complètement disparus ont réapparu progressivement chez un tabétique devenu complètement aveugle, sans qu'il y ait eu d'hémiplégie. Cette observation, dont le début est dans la thèse de Martin et qui est complétée dans la thèse d'Ingebraus par une note de Déjerine, nous paraît mériter d'être rapportée en entier.

OBSERVATION IV

(Obs. V de la thèse de Martin.)

F. R..., âgé de quarante-trois ans, camionneur, est entré le 26 juillet 1888 salle Valentin Haüy, n° 57, service du Dr Dejerine, à Bicêtre.

Mère morte âgée, pas de maladie nerveuse, père paralysé deux mois avant sa mort à soixante-cinq ans.

Membre d'une famille de douze enfants dont deux décédés en bas âge, deux d'affections pulmonaires et deux d'affections inconnues. A eu un chancre non suivi d'accidents secondaires' jamais d'autres maladies ; excès de boissons.

En 1886 troubles visuels, a comme un brouillard devant les yeux en 1887 cécité complète, il distingue seulement le jour de la nuit ; en même temps que les troubles de la vue en 1886 a ressenti des doulers fulgurantes dans les jambes seulement. Ces douleurs instantanées comme des éclairs durent pendant un jour et une nuit par intervalles ; une fois seulement la crise s'est prolongée trois jours.

Etat actuel. — Ouïe très affaiblie à gauche surtout, douleurs fulgurantes de même intensité que par le passé. Sensibilité intacte. Sens musculaire conservé.

Les *réflexes patellaires sont abolis*, pas de signe de Romberg, pas d'incoordination, pas de troubles de la motilité en général.

Examen des yeux. — M. Aucher, pas de strabisme, léger ptosis des deux côtés survenu après la cécité ; rétrécissement congénital de la fente palpébrale ; pupilles égales et très dilatées, signe d'Argyll Roberston, perception lumineuse conservée. Atrophie papillaire bilatérale.

Note de M. Dejerine : J'ai observé régulièrement F. R... tous les deux ou trois mois depuis 1890 jusqu'au moment où je quittais Bicêtre en 1894. F. R... avait recouvré ses réflexes patellaires ; en janvier 1894 ses réflexes étaient encore peu apparents, en novembre de la même année ils étaient complètement réapparus.

Cette observation est unique car si l'on a signalé dans

certains cas le retour des réflexes aux membres inférieurs il s'agissait de tabes compliqués de paraplégie ou d'hémiplégie.

Goldflaunn en cite deux cas. Debove (*Progrès Médical*, 1880), Buzzard, Lanceste (1881). Raïchline (Soc. de Biologie de 1895), rapportent des observations analogues.

Malgré l'observation de Déjerine tous les auteurs admettent comme vraie cette phrase qui termine la thèse de Martin : « Quant au réflexe patellaire il va sans dire qu'il n'est jamais réparu, le signe de Westphal reste comme le sceau indélébile des tabes les plus bénins. »

Raymond en 1899. Forster en 1900 admettent aussi l'arrêt du tabes par la cécité.

Schupfer en 1902 rapporte des cas de rétrocession de l'ataxie sous l'influence de la cécité.

Il semble donc qu'il n'y ait pas là seulement une simple coïncidence entre la cécité et le tabes bénin.

Comment agit donc l'amaurose sur le tabes ?

Benenati soutint que la diminution de l'ataxie devait être recherchée dans le développement compensateur des sens auditif, tactile et musculaire.

Mais ces sens ne sont nullement plus développés dans le tabes avec cécité que chez les autres tabétiques, ils sont même parfois très atteints et cette explication ne rendrait aucun compte de l'absence des troubles sensitifs, viscéraux et trophiques s'ils expliquaient l'absence d'ataxie.

Pour Schupfer, la cécité empêche l'ataxie en rendant plus parfaits les centres qui président à l'exécution des mouvements intentionnels ; mais cette explication paraît peu admissible, les centres cérébraux de la coordination

aussi parfaits soient-ils ne pourraient suppléer à de grosses lésions des cordons postérieurs causes des troubles sensitifs, troubles du sens musculaire surtout.

De Grand Maison explique l'absence d'ataxie par le fait que la vue ayant perdu son contrôle le malade ne se rend plus compte des difficultés qui l'entourent.

En 1904, Marie et Léri ont repris la question et n'ont voulu reconnaître à l'atrophie optique aucune influence heureuse sur l'évolution du tabes. Une série d'observations sont citées à ce sujet dans la thèse de Léri (1904) et cette même année à la Société de Neurologie Eugène Terrien rapporte un cas qui est tout à fait à l'appui de cette opinion.

OBSERVATION VI

(Eugène Terrien, *Rev. de Neurol.*, 1904.)

M. D..., âgé de cinquante-huit ans, est atteint d'un tabes, diagnostiqué par Charcot en 1889.

Antécédents. — Il est impossible d'affirmer chez lui l'existence d'une syphilis ancienne, d'ailleurs niée formellement ; dans ses antécédents on note que sa mère elle-même était tabétique.

Evolution de la maladie. — Plusieurs années avant qu'un diagnostic ferme ne fût posé ce malade avait souffert de divers troubles dans les membres et de quelques troubles viscéraux.

Vers 1889 survinrent des troubles de la vision puis un ptosis

droit, le malade se décide alors à aller consulter Charcot et le tabes est reconnu.

D'ailleurs les phénomènes du début ne tardèrent pas à s'accentuer, les douleurs devinrent plus vives et plus fréquentes : il y eut des crises gastriques, des diarrhées incoercibles, les troubles de la vision s'exagérèrent et la cécité devint complète et définitive peu de temps après.

Malgré cette cécité survenue il y a près de quinze ans la maladie n'a subi aucun arrêt, aucune amélioration : les phénomènes douloureux persistent avec la même intensité, l'incoordination motrice s'accentue au point que le malade doit renoncer à sortir autrement qu'en voiture.

Examen actuel.— L'examen pratiqué récemment faisait constater les symptômes suivants :

Troubles de la sensibilité.— Il y a fréquemment encore des douleurs dans les jambes et les bras, le plus souvent à type fulgurant, quelquefois profondes et persistantes, donnant alors l'impression de brisure de l'os. Ces douleurs surviennent par crises durant deux ou trois jours. Leur intensité est telle encore aujourd'hui qu'elles arrachent des cris au malade ; les piqûres de morphine ne les calment que très imparfaitement.

Les troubles de la sensibilité objective ne sont pas moins accentués ; il y a des zones d'anesthésie complète ou de paresthésie : dans certaines régions on peut piquer, faire même une incision au bistouri (comme cela a dû être fait) sans éveiller de douleurs. Dans cette même région cependant une impression plus légère n'est pas supportée ; le fait d'appliquer une ceinture, un morceau de ouate, provoque une sensation insupportable de

brûlure alors qu'une aiguille peut être enfoncée à la même place sans que le malade en ait conscience.

Troubles oculaires. — L'examen des yeux a été fait par mon frère le Dr Félix Terrien : on constate une double atrophie optique primitive complète, les papilles sont blanc crayeux ; les bords très nettement limités, les vaisseaux rétiniens normaux, aucune autre lésion du fond de l'œil.

Pupilles inégales, la gauche moyennement dilatée, oblique ovalaire, la droite en mydriase. D'ailleurs à droite il y a du ptosis, la paupière supérieure recouvre complètement le globe et celui-ci est en strabisme externe. Il y a paralysie totale de la troisième paire à droite.

Les *réflexes* sont complètement abolis.

Les manifestations viscérales ont toujours été en s'accentuant depuis le début de l'affection. Il n'y a plus de crises gastriques, mais il y a fréquemment encore des crises douloureuses anales durant deux ou trois jours au cours desquelles on n'a jamais constaté ni fissures ni hémorroïdes.

Les *troubles vésicaux* sont très marqués : tout en pouvant uriner seul le malade vide sa vessie incomplètement ; il retient mal ses urines : lorsqu'on le transporte de son lit à son fauteuil par exemple, la pression qu'on exerce sur l'abdomen suffit à provoquer un jet d'urine. Enfin le lit est constamment souillé à son insu. Les urines sont légèrement purulentes.

Les troubles de la motilité sont actuellement au maximum, les membres supérieurs peuvent encore exécuter des mouvements maladroits et mal coordonnés, il porte sa cigarette à sa bouche et peut manger seul, mais aux membres inférieurs, peut-être aussi à cause de la cécité, l'impotence est complète : la station debout est tout à fait impossible ; couché, le malade est

dans l'impossibilité de se retourner seul sur le lit, il peut cependant très bien remuer les jambes mais il demande fréquemment où sont placés ses bras et ses jambes ; il ne se rend pas bien compte souvent s'il est dans son lit ou dans son fauteuil.

Dernièrement enfin est survenu au niveau de la fesse droite et du périnée une rougeur violacée avec tuméfaction dure et profonde. En deux jours cette tuméfaction s'est beaucoup étendue, au centre s'est formée une petite eschare noire : il y a de la température. Il semble qu'un phlegmon diffus soit en formation, dû sans doute à l'écoulement incessant d'une urine purulente.

MM. Routier et Auvray malgré la gravité d'une intervention dans de pareilles conditions conseillent l'incision immédiate, celle-ci est faite sans anesthérie, le malade n'accuse du reste aucune douleur du fait de l'incision.

Le pus est infiltré, réparti en petits foyers isolés, l'écoulement se fait mal, la fièvre persiste et le malade s'affaiblissant de plus en plus la mort survient environ quinze jours après l'intervention.

Nous allons maintenant relater une série d'observations que nous avons pu personnellement recueillir dans les dortoirs de la Salpêtrière.

OBSERVATION VII (Personnelle)

(Salpêtrière.)

M. I..., cinquante-cinq ans, domestique, mère encore vivante père mort d'accident. Dans ses antécédents, on ne relève que des affections communes à la première enfance.

Elle n'a pas été mariée mais a eu un enfant qui est actuellement vivant et bien portant.

Le début du tabes remonte à l'âge de quarante et un ans, il y a quatorze ans ; il a été marqué par de l'incontinence d'urine et par de l'amblyopie qui a d'abord frappé l'œil droit et atteint l'œil gauche quelques mois après, la baisse de la vision a été progressive et au bout de cinq ou six ans la malade ne distinguait plus que les ombres passant devant son visage.

Depuis un an la cécité a encore fait des progrès et la malade ne distingue plus que la lumière quand elle est vive. Deux ans après l'apparition de l'amblyopie survinrent des douleurs fulgurantes dans la jambe gauche puis dans la jambe droite. Ces douleurs, peu accentuées au début, se seraient aggravées au dire de la malade depuis la perte complète de la vision.

Depuis deux mois elle présente une légère ataxie des membres inférieurs.

A l'heure actuelle elle éprouve quelques douleurs fulgurantes au niveau des membres supérieurs et des douleurs en ceinture.

A l'examen elle présente de l'abolition des réflexes achilléens et rotuliens, elle présente le signe de Romberg surtout quand on la fait se tenir sur une seule jambe : la démarche est un peu hésitante quand on la recherche par les exercices à la Fournier.

Elle présente toujours de l'incontinence d'urine.

Pas de troubles de la sensibilité objective.

L'examen des yeux montre qu'il y a perception lumineuse quand on concentre les faisceaux de la lampe à l'aide d'une loupe pour l'œil gauche comme pour le droit. Le pupille ne réagit pas à la lumière, il y a un léger ptosis du côté gauche. L'examen ophtalmoscopique révèle des deux côtés une papille

blanche atrophique. Cette malade n'a subi comme traitement que vingt piqûres de mercure.

OBSERVATION VIII (Personnelle)

(Salpêtrière.)

Mme W..., soixante ans. Père inconnu ; mère morte d'une affection pulmonaire.

Dans ses antécédents personnels on ne relève qu'nne pneumonie à l'âge de vingt ans.

Son mari est mort d'une affection du tube digestif.

Elle a eu quatre enfants dont trois sont morts en bas âge de convulsions.

Le tabes a débuté il y a huit ans par du dérobement des jambes, trois mois après sont survenus des douleurs fulgurantes au niveau des membres inférieurs ; elles ont duré quatre mois à cette époque, puis ont reparu à peu près tous les ans, en variant un peu dans leur durée et leur intensité.

L'amblyopie a commencé il y a quatre ans et a évolué d'une façon progressive. Aujourd'hui le malade ne distingue plus le jour de la nuit.

A l'heure actuelle la malade présente de l'abolition du réflexe patellaire et achilléen, elle a le signe de Romberg mais pas d'ataxie ; le sens des attitudes segmentaires est bien conservé.

A l'examen des yeux on constate que les pupilles ne réagissent pas à la lumière, il n'y a aucune perception lumineuse ; à l'examen ophtalmoscopique, double atrophie grise de la pupille.

OBSERVATION IX (Personnelle)

(Salpêtrière.)

Mme C..., quarante-sept ans, couturière, parents encore vivants, son mari est bien portant, elle a eu un enfant mort du croup à l'âge de trois ans, pas de fausse couche.

Le tabes a débuté il y a treize ans, par des douleurs fulgurantes au niveau des pieds et des mollets.

Quatre ans après, crises gastriques qui ont reparu par la suite plusieurs fois par année.

Le malade ne sait exactement à quelle époque a commencé son amblyopie. L'œil droit ne distinguait plus que des ombres il y a cinq ans, l'œil gauche s'est pris ensuite et à l'heure actuelle elle n'aperçoit plus la lumière.

Etat actuel. — Aux membres supérieurs, abolition des réflexes olécraniens et radiaux des deux côtés sans troubles de la sensibilité, sans atrophie musculaire.

Aux membres inférieurs. abolition des réflexes rotuliens et achilléens des deux côtés. La malade perd ses jambes dans son lit, elle présente une démarche légèrement ataxique, elle a le signe de Romberg. Depuis deux ans les crises gastriques sont devenues très rares.

Examen des yeux. — Immobilité pupillaire, perception lumineuse seulement quand il y a un vif éclairage, papille blanche des deux côtés.

OBSERVATION X (Personnelle)

(Salpêtrière.)

Mme B..., cinquante-deux ans, matelassière. Mère morte de congestion pulmonaire, pas d'enfants ; dans ses antécédents personnels, aucune trace de syphilis.

Le tabes a débuté il y a douze ans, par des douleurs lancinantes dans les jambes, surtout la gauche : depuis dix ans, amblyopie progressive ; depuis deux ans, crises gastriques.

La malade dit que les douleurs se sont fortement atténuées depuis l'apparition de l'amaurose survenue il y a quatre ans.

A l'heure actuelle, abolition des réflexes rotuliens et achilléens, pas d'ataxie dans la marche, pas de Romberg. Légère ataxie dans le membre supérieur droit.

A l'examen des yeux, perception sous forme d'ombres des objets qui passent devant son visage : inégalité pupillaire, la droite étant moins resserrée que la gauche. Double atrophie papillaire à l'examen ophtalmoscopique.

OBSERVATION XI (Personnelle.)

(Salpêtrière)

Mme M..., mère de cinq enfants, dont quatre seraient morts de méningite.

Début du tabes il y a dix ans par troubles de la marche, douleurs dans les membres inférieurs. Depuis trois ans on note également de la difficulté des mictions.

Les troubles oculaires ont débuté il y six ans et sont arrivés à la cécité absolue .

A l'examen actuel on note de l'abolition des réflexes rotuliens, une ataxie marquée dans la marche. Depuis l'apparition de l'amaurose les douleurs se seraient très atténuées.

A l'examen des yeux on observe du ptosis du côté droit, des pupilles dilatées et immobiles, une double atrophie papillaire.

OBSERVATION XII (Personnelle.)

(Salpêtrière)

Mme L..., âgée de soixante ans. Mère morte peu après l'avoir mise au monde de fièvre typhoïde.

Père mort en 1870 d'érysipèle.

Sept frères et sœurs mais de deux lits, elle est du premier lit ainsi qu'un frère qui a cinquante-cinq ans et est bien portant, quatre autres vivent encore.

A contracté un premier mariage à vingt-deux ans dont elle eut trois enfants, l'un d'eux est mort tout jeune de diarrhée verte. Son mari est mort d'affection pulmonaire.

Elle s'est remariée à trente-trois ans et eut encore trois enfants dont deux sont vivants.

Rien dans ses antécédents personnels.

A quarante ans, la vue baisse en même temps que de violentes douleurs à caractère névralgique et rebelles apparaissent dans la tête et le cou, pas de douleurs à type fulgurant dans les membres.

Elle n'a jamais présenté aucun trouble de la marche et de l'équilibre.

Douze ans après le début de l'amaurose elle était complète.

A l'examen la malade présente des pupilles immobiles et dilatées irrégulièremeut elle n'éprouve plus aucune perception lumineuse, seulement des sensations subjectives de vision en en blanc et en noir.

Aucun signe d'ataxie des membres, pas de Romberg. Mais abolition complète des réflexes tendineux des membres inférieurs.

Examen de l'œil. — Double atrophie de la papille. Malade soignée par soixante piqûres de mercure qui ne l'ont pas améliorée.

OBSERVATION XII (Personnelle.)

(Salpêtrière)

Mme F..., hospitalisée depuis assez longtemps pour amaurose. Celle-ci ayant débuté vers l'âge de cinquante-quatre ans.

Rien de particulier à noter dans ses antécédents. Son mar est mort de cancer de l'estomac. Elle a eu six enfants dont deux seulement sont vivants, sans qu'elle sache au juste de quoi sont morts les autres, ils étaient du reste âgés de quatorze à dix-sept ans.

Depuis le début de son amaurose, elle a senti ses jambes se dérober sous elle. Malgré cela elle marchait assez bien, ce n'est que lentement que la vue baissa et au bout de cinq ans elle voyait encore bien à se diriger.

A ce moment le genou droit augmenta de volume et se déforma.

C'est à cette époque que brusquement son amaurose se com-

pléta et elle remarqua nettement que sa marche qui était devenue les derniers temps très difficile par suite de son genou redevint progressivement plus facile et actuellement sept ans plus tard elle peut marcher et se diriger malgré une amaurose complète et une atropathie tabétique. Elle présente une légère incoordination dans la station et la marche. Ses réflexes sont abolis au membre inférieur et ses pupilles sont immobiles. On a constaté une double atrophie papillaire.

OBSERVATION XIII (Personnelle)

(Salpêtrière.)

Mme P.., quarante-sept ans. Père mort de fièvre cérébrale, mère morte à soixante-quatorze ans de néoplasme utérin.

Un frère mort de tuberculose à vingt ans. Elle a une sœur bien portante.

Son mari est mort à cinquante-deux ans de bronchite chronique, elle n'a eu qu'une petite fille qui est morte de convulsions à dix-huit mois.

Toujours en bonne santé jusqu'à l'âge de vingt-deux ans, auquel elle aurait eu une pleurésie accompagnée d'hémoptysie.

Il y a cinq ans, apparition de douleurs céphaliques en même temps qu'un affaiblissement de la vue et de la diplopie.

Soignée par le Dr de Vœker, qui lui proposa l'élongation du nerf optique. L'œil droit puis l'œil gauche se prirent et au bout de quatre ans elle est arrivée à une amaurose très accentuée, elle distingue cependant des ombres devant elle.

A l'examen elle présente un facies spécial : double paralysie des droits externes, léger ptosis de l'œil gauche, immobilité pupillaire, atrophie tabétique des papilles.

Aucun autre signe du tabes si ce n'est l'abolition des réflexes achilléens et patellaires.

OBSERVATION XIV (Personnelle)

(Salpêtrière)

Mme R.., cinquante-cinq ans, couturière, mariée à vingt-trois ans, a eu un enfant mort-né. Son mari est vivant et semble bien portant.

Il y a dix ans, apparition de douleurs fulgurantes dans les jambes, mais sa marche restait bonne.

Il y a cinq ans, amaurose progressive et entre temps cataracte de l'œil gauche.

Actuellement complètement aveugle, elle peut vaquer à ses occupations et exécuter ses travaux de couture.

Pas d'ataxie ; les douleurs ont disparu.

Réflexes patellaires et achilliens disparus. Argyll et atrophie papillaire.

OBSERVATION XV (Personnelle)

(Salpêtrière)

Mme D..., quarante-deux ans. Père et mère morts paralysés. Mariée elle n'a pas eu d'enfants. Son mari est tuberculeux.

Il y a cinq ans, douleurs en éclairs surtout dans la cuisse gauche. Affaiblissement de l'acuité visuelle pour l'œil droit, puis le gauche.

Cette amaurose est actuellement complète. Les douleurs ont disparu.

Les réflexes patellaires et achilléens existent, exagérés, signe de Babinski bilatéral, ébauche de clonus.

Cette malade il y a deux ans aurait présenté de la faiblesse des deux jambes et il semble qu'il y ait eu une complication dans le cours d'un tabes dont le diagnostic avait été porté il y a plusieurs années.

Elle présente du reste une atrophie papillaire typique.

D'après les observations que nous avons lues ou recueillies il nous semble que l'amaurose marche le plus souvent de pair avec un tabes bénin, mais nous n'oserions aller plus loin et voir comme Benedikt dans l'amaurose la cause d'arrêt du tabes.

Il faut, en effet, tenir compte des rémissions spontanées du tabes, de la grande majorité des tabes frustres que l'on observe de nos jours et peut-être aussi de ce fait signalé par Terrien que la cécité en obligeant les malades à se ménager et à se soigner exerceraient de ce fait une heureuse influence sur l'évolution de l'affection.

Quant à la deuxième proposition de Benedikt, c'est-à-dire la régression des symptômes du tabes entraînée par l'amaurose elle est aujourd'hui abandonnée par tous les auteurs.

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

Le diagnostic de l'atrophie tabétique n'est difficile que lorsqu'elle constitue l'unique symptôme de la maladie, mais dans ces cas encore elle s'accompagne de symptômes oculo-pupillaires dont le plus fréquent et le plus important est le signe d'Argyll Robertson, c'est-à-dire le myosis avec disparition du réflexe lumineux et persistance du réflexe accommodateur; ce signe est quelquefois simplement ébauché (Rochon, Duvigneaud et Heitz) ou unilatéral et même d'après Mantoux et de Massouri il serait parfois intermittent ce qui doit faire rechercher d'autres signes accessoires :

Le signe d'Erb constitué par l'abolition du réflexe pupillaire à la douleur.

Le signe de Gowers ou oscillations de la pupille à la lumière.

Le signe de Pilez ou rétrécissement des pupilles coïncidant avec l'occlusion des paupières et la dilatation à l'ouverture.

Cette atrophie se traduit par un rétrécissement du champ visuel, parfois concentrique et irrégulier bien dif-

férent de celui de l'hystérie dont la régularité est parfaite, rétrécissement hémianopsique différent de l'hémianopsie vraie parce qu'il est moins nettement limité et empiète sur les parties périphériques demeurées saines.

Les différentes médications employées contre le tabes ont été inefficaces contre l'amaurose, aussi la plupart des auteurs ont-ils en raison de la symptomatologie frustre de ces formes, conseillé de s'abstenir et surtout de ne pas employer le traitement mercuriel.

Cependant Babinski a rapporté en 1906 l'observation de deux malades atteints de diminution de l'acuité visuelle, de rétrécissement du champ visuel et de dischromatopsie pour le rouge et le vert (parmi d'autres symptômes du tabes) chez qui les injections de calomel à la dose de 0 gr. 05 par semaine et par injection ont arrêté l'atrophie papillaire, ce qui semblerait tout au moins permettre d'essayer ce traitement.

Quant à la section du nerf optique de l'œil primitivement atteint proposée par de Wecker on l'a aujourd'hui abandonnée.

CONCLUSIONS

I. — L'amaurose par atrophie tabétique est une des plus fréquentes ; l'atrophie tabétique est la plus fréquente des atrophies papillaires. Elle survient dans la plupart des cas à la période préataxique.

II. — Elle débute par des symptômes d'amblyopie monoculaire ; frappe tout d'abord la vision périphérique et la vision des couleurs bien qu'il n'y ait pas de forme caractéristique de rétrécissement du champ visuel pour l'atrophie tabétique.

III. — Elle évolue lentement et progressivement pour devenir complète dans un laps de temps de plusieurs années et variable avec les sujets.

IV. — Au point de vue anatomo-pathologique elle serait due à un processus irritatif passant par deux phases : de néoformation vasculo-conjonctive, puis de sclérose.

Le point de départ est le nerf lui-même près de son enveloppe au voisinage du globe.

Quant aux fibres nerveuses elles-mêmes, elles sont ou disparues ou peu altérées, présentant dans ce dernier cas un aspect analogue à celui des fibres en voie de régénération.

V. — Le tabes avec amaurose constitue une des formes

habituellement bénignes de cette maladie, du moins quand l'amaurose survient à la période préataxique.

Il est difficile d'aller plus loin et de faire de l'amaurose une des causes de bénignité de cette affection.

Si l'évolution s'arrête souvent avec l'apparition de la lésion oculaire cela s'observe également au cours des tabes frustres traités.

Vu : le Président de la thèse
RAYMOND

Vu : le Doyen
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Allen Blair Banar. — Journ. of nervous and mental diseases, mai 1901.

Babinski. — Soc. de Biol., 1887.

— Revue de Neurol,. 1900, p. 626. Du traitement mercuriel dans la sclérose tabétique des nerfs optiques.

Benedikt. — Uber ætiologie, prognose und therapie der Tabes. Win. medical Presse, 1881, p. 101,

— Win. medical Presse, 1887.

— Win. medical Vochenschr., novembre 1889.

Benenati. — Riv. crit. di clin. med., 1901.

Berger. — Archiv. f. angenheilk. Wiesbaden., 1889.

— Centralblatt fur nervenheilk., 1890.

Bouchaud. — Gazette hebdomadaire, 1892.

Bunge. — Uber gesiehtsfeld und faserlauf thalle, 1884.

Buzzard (Thomas). — Brit. med. journ., 7 octobre 1893.

— Lancet, 1881.

Cantonnet. — Soc. d'Ophtalmologie de Paris, 4 juin 1907. Tabes juvénile avec complications oculaires.

Capriati. — Riforma medica. Napoli, 1862.

Charcot. — Maladies du système nerveux, 1893.

— Leçons sur les maladies du système nerveux publiées par Bourneville, 1877, t. II, p. 37.

Debove. — Progrès méd., 1881.

Delecluse (Pierre). — Thèse de Paris, 1880, nº 304.

Dejerine. — Semaine médicale, décembre 1892.

Dejerine et *Martin.* — Soc. de Neurologie, 1880.

— Soc. de Biol., 22 juin 1890.

Dejerine et *Thomas*. — Maladies de la moelle épinière, 1909.

Duchenne. — Traité de l'électrisation localisée.

Erb. — Deut. Arch. f. Klin. med., 1879.

Fœrster. — Monatsch. f. Psych., 1900.

Fournier. — De l'ataxie locomotrice d'origine syphilique, 1887.

— La période préataxique.

— Syphilis du cerveau, p. 389.

Fuchs. — Traité des maladies des yeux.

Gabrielides (A.) (de Constantinople), — Archives d'ophtalmologie, mai 1898. Hémianopsie tabétique.

Galezowski (J.). — Traité des maladies des yeux, 1872. Aperçu sur les atrophies de la papille du nerf optique et sur leur étiologie.

— Etude ophtalmoscopique sur les altérations du nerf optique et sur les maladies dont elles dépendent. Thèse de Paris, 1866.

— Traité iconographique d'ophtalmoscopie, 1876.

— L'évolution de l'amaurose dans le tabes. Tribune méd., 20 mai 1905, p. 310.

— Congrès d'Ophtalmologie, 1905.

Gowers. — Brit. ophtalm. Soc., 1905.

— Lancet, 1883.

Goez (de) — Société hongroise des Sciences naturelles, 1er mars 1898.

— Cliniques ophtalmologiques, 10 septembre 1899.

— Congrès d'Utrecht, 1899.

Hoffmann. — Uber das verhalten der Sehnorvenatrophie bei tabes dorsalies inaugural dissertation. Berlin, 1888.

Holden. — Arch. f. augenheilk., 1899, p. 139, p. 381.

Ingebrans. — Thèse de Paris, 1897.

Jenart. — Thèse de Paris, 1894.

Jocqs. — La clinique ophtalmologique, 10 mars 1902. Du rétrécissement hémiopique chez les tabétiques.

Kaller. — Collège médical de Vienne, 1890.

Klippel. — Revue de Psychiâtrie, 1898, p. 102. L'atrophie du nerf optique par rapport au tabes et à la paralysie générale.

Leber. — Arch. f. opht., 1868.

Leimbach. — Deutsc. Zeits. nervenheilk., 1895, p. 493.

Leri (André). — Thèse de Paris, n° 187, 18 février 1904. Cécité et tabes.

— Soc. Anat., juin 1904. Bull., p. 520. Présentation de coupes d'yeux et de nerfs optiques de tabétiques amaurotiques.

— Gaz. des Hôpit., 30 juillet 1904, n° 86, p. 845. Tabes et cécité.

— Revue de Neurologie, 1904, p. 904. Relations clinique de la cécité avec la paralysie et le tabes.

— Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, an XVII, n° 4, p. 304 à 310, juillet et août, 1904. La rétine dans l'amaurose tabétique.

— Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, an XVII, n° 5, p. 368 à 376, septembre et octobre 1904. Etudes sur le nerf optique dans l'amaurose tabétique.

Mantoux (Ch.). — Presse méd., 1901. Intermittences du signe d'Argyll dans le tabes.

Marie (Pierre). — Leçons sur les maladies de la Moelle, 1892.

Marie et *Leri.* — Revue de Neurologie, 1904, p. 190. Evolution de l'amaurose tabétique.

— Revue de Neurologie, 1904, p. 392. De l'influence de la cécité sur les troubles spinaux, sensitifs et moteurs du tabes.

— Revue de Neurologie, 1904, p. 621. Etude de la rétine et du nerf optique dans l'amaurose tabétique.

— Revue de Neurologie, 1905, p. 246. Tabes avec concomitance de la cécité et de la paralysie des troisième,

quatrième, cinquième et sixième paires craniennes. Méningite de la base des tabétiques aveugles.

Marie et *Switalski* (de Lemberg). — Congrès de Paris, 1900.

Martin. — Thèse de Berne, 1890.

Massia et *Delachanal* (de Lyon). — Gaz. des Hôp., an LXXXI, nos 1 et 4, p. 3 et 39, 2 et 11 janvier 1908. L'œil tabétique.

Michel (von). — Congrès de Moscou, 1897. Comptes rendus de la Section d'Ophtalmologie, p. 139.

Moeli. — VIe Congrès de Psychiâtrie et de Neurologie de l'Allemagne Centrale. Halle, 1900.

Mouly (J.-P.). — Thèse de Paris, 1881. Etude sur le champ visuel et ses anomalies.

Moxter. — D. medic. Woch., 1895, n° 36.

— Zeitsch. f. Klin. Med., 1896, p. 334.

Panas. — Traité des maladies des yeux, 1894.

Pilcz. — Revue de Neurologie, juin 1900.

Poucet. — Soc. de Neurologie, 15 février 1882.

Popoff. — Journal de Neurologie, n° 1, 1893. Contribution à l'étude des nerfs optiques dans le tabes.

Raïchline. — Soc. de Biol., 29 juin 1895.

Raymond (F.). — Progrès méd., 1896.

Rendu. — Gaz. des Hôpitaux, 1891. Troubles oculaires de la syphilis et ataxie.

Robin. — Thèse d'Agrégation, 1889.

Schlaagenhaufer. — Yahrbücher. f. psychiâtrie, vol. XVI, fasc. 1 et 2, p. 1, 1897.

Schmidt Rimpler. — Klin. Monats. f. Augenheilk., 1878, p. 263.

Schupfer. — Riv. Sperim. di. freniat., 1902.

Terrien (F.). — Presse méd., 18 mars 1905, p. 172. De l'atrophie optique tabétique.

Terrien (Eugène). — Rev. de Neurol., 1904, p. 519. La cécité et le pronostic du tabes.

Thomas-André.— Rev. de Neurol., 15 avril 1909, n° 7, p. 389. Lésions cylindraxiles du nerf optique dans un cas d'atrophie d'origine tabétique.

Truc. — Annales d'Occulistique, mai 1903. Degré et limites de la cécité.

Wecker (de). — Annales d'occulistique, janvier 1899. Du danger du traitement spécifique dans l'atrophie tabétique des nerfs optiques.

Wecker (de) et *Landolt.* — Traité d'Ophtalmologie, 1889.

Westphal. — Arch. f. Psych., XV, 3. Uber eines Fall von Spinales Erblindung.

Imp. de la librairie A. Leclerc, 19, rue Monsieur-le-Prince, Paris.